

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1922-1923 — N° 137

TRAVAIL

DU SERVICE ET DU LABORATOIRE DU DOCTEUR BÉRIEL

(Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon)

Contribution à l'Etude des Myotonies

Syndrômes myotoniques liés à l'Encéphalite épidémique

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ DE MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 5 Juillet 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Carolus DESPLANS

né à SABLET (Vaucluse) le 13 Novembre 1895



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

45, Quai Gailleton, 45

Téléphone 63-56

1923

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MYOTONIES
SYNDROMES MYOTONIQUES LIES A
L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1922-1923 — N° 137

TRAVAIL

DU SERVICE ET DU LABORATOIRE DU DOCTEUR BÉRIEL

(Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon)

Contribution à l'Etude des Myotonies

Syndrômes myotoniques liés à l'Encéphalite épidémique

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ DE MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 5 Juillet 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Carolus DESPLANS

né à SABLET (Vaucluse) le 13 Novembre 1895



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

45, Quai Gailleton, 45

Téléphone 63-56

1923

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire M. HUGOUNENQ
Doyen MM. J. LEPINE.
Assesseur ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE, LACASSAGNE, TESTUT,
A. FLORENCE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. TESSIER
Cliniques chirurgicales	ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique	TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BERARD
Clinique neurologique et psychiatrique	COMMANDEUR
Clinique des maladies des enfants	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des voies urinaires	WEILL
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	POLOSSON (A.)
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	LANNOIS
Chimie biologique et médicale	ROCHET
Chimie organique et Toxicologie	N.-JOSSE
Matière médicale et Botanique	ERAND
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	CLUZET
Anatomie	HUGOUNENQ
Histologie	MOREL
Physiologie	BRETIN
Pathologie interne	GUIART
Pathologie et Thérapeutiques générales	LATARJET
Anatomie pathologique	POLICARD
Chirurgie opératoire	DOYON
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	COLLET
Médecine légale	MOURIQUAND
Hygiène	PAVLOT
Thérapeutique	VILLARD
Pharmacologie	ARLOING (F.)
	Etienne MARTIN
	COURMONT (P.)
	PIC
	MOREAU

PROFESSEURSTITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS.
— — — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — — Chimie minérale	BARRAL.
— — — Urologie	GAYET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie topographique	PATEL
Embryologie	GRAVIER.
Orthopédie	LARUYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	SAVY	TRILLAT	ROUBIER
LERICHE	FROMENT	SAKVONAT	FAVRE
THEVENOT (Léon)	THEVENOT (L.)	FLORENCE. (G.)	BONNET
TAVERNIER	PIÉRY	ROCHAIX	NOEL, chargé
CADE	COTIE	CORDIER	des fonctions
GARIN	DUROUX		

M. BAYLE, secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. PIC, président, M. PIÉRY, assesseur
MM. ROUBIER et BONNAMOUR, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE :

DE MON AÏEUL
LE DOCTEUR THÉOPHILE BOURBOUSSON
Chevalier de la Légion d'Honneur

DE MON GRAND-PÈRE
LE DOCTEUR CAROLUS DESPLANS

A MON PÈRE
LE DOCTEUR DENIS DESPLANS

A MA GRAND'MÈRE

A MA MÈRE

Faible témoignage de ma profonde
affection.

A MA SŒUR ET A MES FRÈRES

A MES CAMARADES MORTS AU CHAMP D'HONNEUR

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

AU DOCTEUR BÉRIEL

Médecin des Hôpitaux

En témoignage de ma sincère grati-
tude.

A MON JURY DE THÈSE

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX DE LYON

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX D'AVIGNON

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MYOTONIES SYNDROMES MYOTONIQUES LIES A L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE.

INTRODUCTION

Il est difficile de donner une définition des myotonies. Ce nom est employé pour désigner tantôt une maladie, tantôt un trouble musculaire envisagé comme symptôme. Dans le premier cas on l'emploie généralement en y ajoutant des qualificatifs : par exemple « myotonie congénitale », qui désigne la maladie de Thomsen ; — « myotonie atrophique », terme que l'on prend depuis quelques années l'habitude de considérer comme qualifiant une maladie spéciale. Mais la confusion qui existe dans l'emploi des termes « myotonie » pour exprimer tantôt un tout, tantôt un élément, se manifeste dans quelques expressions, par exemple lorsqu'on parle de « myotonie sans myotonie » — voulant exprimer d'une manière saisissante une maladie myotonique sans symptômes myotoniques élémentaires.

Il s'agit là d'un état pathologique du muscle constituant l'élément principal de certaines maladies comme la maladie de Thomsen mais se retrouvant aussi à

titre de symptôme plus atténué dans beaucoup d'autres états. Déjerine, dans sa « Séméiologie des affections du système nerveux », écrit : « On peut grouper sous le nom de myotonies quelques affections rares, où le tonus musculaire paraît augmenté avec des caractères particuliers ». Et il prend aussitôt comme type la maladie de Thomsen. Dans celle-ci le trouble de la contraction musculaire consiste en ce fait que cette contraction est anormalement persistante. Le sujet peut exécuter normalement toutes les contractions musculaires qu'il désire, mais la contraction se prolonge un certain temps après qu'il veut la faire cesser. En d'autres termes, il existe une persistance involontaire de la contraction volontaire, ou encore une décontraction lente des muscles. Ainsi que l'a dit A. Léri « chaque contraction musculaire ressemble ainsi à une véritable contracture ».

Ce caractère de décontraction lente s'exprime par des modifications des réactions électriques qui traduisent surtout cette difficulté du relâchement musculaire : « réaction myotonique d'Erb ». « La contractilité faradique et galvanique des MUSCLES est augmentée. Avec les courants galvaniques les secousses de fermeture sont égales au pôle positif ou au pôle négatif, mais ces contractions sont lentes, torpides, prolongées alors que l'excitation a cessé ; aussi n'y a-t-il pas de secousses d'ouverture, le relâchement se fait lentement. Avec les courants faradiques ou les courants galvaniques fixes, on peut produire souvent des contractions ondulatoires régulières. L'excitabilité faradique et galvanique des NERFS est au con-

traire plutôt diminuée ; les secousses obtenues sont normales et courtes, mais si l'on prolonge ou si l'on accumule les excitations par un courant faradique à interruptions fréquentes, on détermine des contractions toniques persistantes » (Lévi).

La maladie de Thomsen est prise comme exemple parce qu'elle paraît se présenter comme la maladie myotonique la mieux différenciée : on sait que dans cette maladie l'élément myotonique est plus ou moins généralisé, et qu'il apporte un trouble assez important, qui paraît exister sans autre symptôme.

Mais il existe beaucoup d'autres états myotoniques dans lesquels l'élément myotonie est, ou moins pur, ou moins prédominant. D'où, si l'on veut, deux groupes principaux.

1° Des états où il existe à côté de la myotonie d'autres symptômes musculaires, l'ensemble constituant comme une véritable maladie. Par exemple les « myotonies atrophiques », qui se présentent avec un mélange de muscles atrophiés comme dans les myopathies atrophiques, et un mélange de muscles myotoniques comme ceux des thomséniens.

2° Des maladies bien caractérisées d'autre part, comme la maladie de Parkinson, dans lesquelles on trouve à l'état de symptôme isolé quelques muscles atteints de myotonie et dans lesquelles peut-être le symptôme musculaire n'est pas réellement l'équivalent du vrai symptôme myotonique.

Léopold Lévi, dans une Revue générale déjà ancienne, a cherché à grouper ces différentes variétés suivant leur pathologie ; il décrit :

1° La maladie de Thomsen. — Elle est caractérisée essentiellement par : l'hérédité, la congénitalité, et le fait que le trouble myotonique est plus ou moins généralisé, sur des muscles qui sont volumineux, avec de gros reliefs, et qui donnent l'impression de conférer au sujet une grande force musculaire. Dans cette maladie le trouble myotonique est le symptôme prépondérant, et pour ainsi dire unique.

2° Les myotonies acquises. — Dans ces états, il n'y a pas d'hérédité, le début est tardif, il n'y a pas d'hypertrophie musculaire, enfin on peut trouver des causes efficientes. L'auteur divise ce syndrome en deux classes : le syndrome d'origine toxique ; le syndrome par lésions du système nerveux.

Les myotonies d'origine toxique sont, dans certains cas, à rapprocher des tétanies que l'on a observé à la suite des dilatations d'estomac. Quant aux cas qui seraient dus à des lésions du système nerveux, l'auteur en fait une étude critique sans pouvoir préciser d'une manière certaine leur existence. Il se demande ainsi s'il n'y a pas des myotonies névritiques, des myotonies médullaires, comme celles que l'on peut observer en association avec la syringomélie, avec la sclérose en plaques, etc. ; et enfin des myotonies encéphaliques, en citant des observations de myotonies associées à des hémiplegies, à des athétoses, etc.

Enfin L. Lévi décrit à part les associations très particulières de myotonies et d'atrophies musculaires, signalées depuis Bernhardt (1879) par divers auteurs, décrites généralement depuis Rossolimo sous le nom de myotonies atrophiques.

Depuis la *Revue Générale de Lévi*, ce sont surtout les myotonies secondaires et les myotonies atrophiques qui ont fait l'objet de divers travaux, parmi lesquels nous signalerons comme travaux lyonnais les publications de M. Lannois, la thèse de M. Magneval (1904-1905), la thèse de M. Goldenberg et des communications récentes de M. Bériel à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon.

Tous les documents qui peuvent nous aider à éclairer la nature et la pathogénie des myotonies nous semblent intéressants ; il nous a donc paru utile de publier un cas de syndrome myotonique consécutif à l'encéphalite épidémique. Ce cas a été présenté à la Soc. Méd. des Hôp. de Lyon par MM. Bériel et Martine le 6 février 1923. Nous le rapporterons ici en y ajoutant les cas analogues que nous avons pu trouver dans la littérature ainsi que les considérations concernant les états très voisins de myotonies associées à la maladie de Parkinson d'une part, et d'autre part aux myopathies.

Nous y ferons également allusion à quelques observations que nous devons à l'obligeance de M. Bériel, Médecin des Hôpitaux, en le remerciant d'avoir mis à notre disposition son vaste matériel neurologique. Qu'il nous soit permis de lui adresser ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour les conseils éclairés qu'il sut nous prodiguer au cours de l'élaboration de notre thèse.

Syndrômes de myotonie atrophique consécutifs à l'encéphalite épidémique.

Nous rapporterons en premier lieu notre observation, telle qu'elle a été publiée par MM. Bériel et Martine à la Soc. Méd. des Hôp. de Lyon (16 février 1923).

M., Charles, 26 ans, entré dans le Service de Neurologie le 23 janvier 1923, sorti le 6 février.

Parents actuellement vivants et en bonne santé. Un frère et une sœur morts en bas âge d'affections indéterminées (convulsions ?) Femme en bonne santé, a deux enfants bien portants, pas de fausses-couches.

Pas de syphilis connue. Pas d'alcoolisme.

Bonne santé antérieure. Pas de maladie sérieuse dans l'enfance. A signaler seulement une scarlatine au régiment.

A fait la guerre. Pas de maladies. Trois blessures. Blessure par éclats d'obus au tiers supérieur de la face antérieure de cuisse droite et au tiers moyen de la face postérieure de la cuisse gauche ; blessure par balle au deuxième orteil du pied droit ; blessure par balle à la main gauche. Ces blessures n'ont pas laissé de séquelles.

Il eut cependant en octobre 1918 une grippe très sévère, mais qui n'avait pas laissé de séquelles.

Étant rentré dans ses foyers en octobre 1919, il reprend son métier d'ouvrier en peignes. Le 5 février 1920, dans la nuit, le malade est réveillé brusquement par une sensation de picotements très douloureux au niveau des mollets. Le lendemain, il essaye de reprendre son travail, mais les douleurs augmentent, envahissent dans la même journée les cuisses, les reins, et même les épaules, et le malade qui souffre au point de crier, est obligé de garder le lit. Dès le len-

demain, les phénomènes douloureux abandonnent les épaules, ils resteront limités à la région lombaire et aux membres inférieurs durant trois mois, puis uniquement aux membres inférieurs.

Au bout de 4 à 5 jours, le malade est hospitalisé à Bourg. Il a été transporté à l'hôpital en voiture, mais a pu faire quelques pas ; le lendemain il est pris brusquement de délire, sa température est à 39°5 environ. On note de la céphalée, de la diplopie, les douleurs au niveau des jambes restent très violentes avec secousses musculaires.

Cet état aigu dure 15 jours, puis pendant 15 autres jours tout s'améliore et seules les douleurs de jambe avec secousses (surtout la jambe gauche) persistent. A ce moment le malade retourna chez lui, à Oyonnax, mais deux jours plus tard il dut être hospitalisé à nouveau, les phénomènes douloureux au niveau des membres inférieurs restaient très violents.

(Nous avons pu avoir des renseignements rétrospectifs sur cette période aiguë. A Bourg, on avait noté (février 1920) : aucun des signes de sciatique, simplement violentes douleurs dans les membres inférieurs, douleurs non localisées, toutefois avec accès de paroxystiques. Température non élevée, 38 à 38°2.

Le cinquième jour de son hospitalisation, soubresauts assez violents dans tous les membres inférieurs. Ces soubresauts gagnent progressivement tout le tronc et les membres supérieurs.

Inappétence, insomnie, traitement par injections mercurielles.

Disparition progressive des soubresauts. Température toujours avant son départ, le malade accuse de la diplopie. Somnolence et grande paresse intellectuelle.

Le malade sort non guéri sur sa demande. On a songé à la syphilis, ou peut-être à l'encéphalite léthargique.

Enfin à Oyonnax (mars 1920) il a été noté que le sujet présentait des symptômes méningés cliniques et cytologiques, sans température appréciable.

Il quitte l'hôpital d'Oyonnax fin avril 1920 (après un traitement de deux mois par injections intra-musculaires et intra-veineuses de mercure, arsénobenzol) et peut reprendre son

travail, mais en continuant à souffrir, et depuis l'état est resté stationnaire.

Actuellement, le malade présente au niveau des membres inférieurs des phénomènes douloureux, mais beaucoup moins marqués qu'au début de l'affection, sans caractère névralgique et sans qu'on trouve aucun signe de sciatique ni d'autre névralgie.

Il présente surtout des crampes qui ont intéressé les jambes d'abord, puis les bras, et ce sont ces crampes qui le gênent dans son travail, le font souffrir et l'amènent à l'hôpital.

Les crampes se produisent souvent la nuit, mais sont provoquées soit par tous les mouvements forcés (geste d'accrocher son faux-col), soit par l'immobilisation prolongée dans une même attitude. Le muscle brusquement se contracte et le malade est obligé pour suspendre cette contraction douloureuse d'exécuter avec le membre plusieurs mouvements alternatifs.

La téτανisation se produit aussi par l'excitation mécanique à condition que celle-ci soit très forte, soit par la faradisation, soit lorsque le muscle résiste à une action antagoniste, ou enfin dans certains cas par un mouvement positif de raccourcissement (contraction paradoxale). Ces phénomènes sont très manifestes aux bras (surtout biceps) des deux côtés mais plus marqués à droite ; aux jambes plus particulièrement à gauche, surtout dans les muscles de la loge postérieure ; bien que la téτανisation du soléaire soit souvent très intense, celle des jumeaux est habituellement plus persistante. Il n'y a pas d'anesthésie, pas de troubles sphinctériens ni viscéraux, pas d'atrophie, excepté pour les sus et sous-épineux droits qui sont nettement atrophiés, il y a en outre des contractions fibrillaires dans ces muscles et même les deux deltoïdes et les deux biceps. Les muscles atteints d'état myotonique sont plutôt volumineux, avec relief très marqué. Non seulement il y a des contractions fibrillaires dans le deltoïde, mais il y a en outre dans ce muscle des contractions fasciculaires cloniques et même toniques qui dessinent sous la peau des faisceaux comme un peaucier.

Aucun signe de la série pyramidale.

Comme symptômes de l'état figé post-encéphalitique, le malade a seulement un aspect un peu fixe du regard, une parole un peu monotone et de l'hypersalivation, mais il n'est pas du tout figé au point de vue musculaire. Il est parfaitement leste, sauf quand il prend une tétanisation. Sa parole a un timbre légèrement monotone.

Rien à signaler à l'examen viscéral.

L'examen électrique montre une réaction myotonique nette.

Dans cette observation, l'évolution des troubles et la coexistence de petits symptômes tels que l'aspect figé, la salivation, nous paraissent des preuves suffisamment démonstratives de la nature de l'état morbide : il nous paraît donc inutile de discuter qu'il s'agit bien là d'une forme de l'encéphalite épidémique. Ce que nous voudrions signaler, c'est le caractère élémentaire de l'élément myotonique qui, à certains égards, rappelle les phénomènes de *crampes*. La tétanisation musculaire présente une petite différence déjà notée par Goldflam, avec les contractions myotoniques thomséniennes ; dans notre cas, non seulement le muscle mis en contraction reste contracté, mais encore sa contraction augmente progressivement jusqu'au moment où elle cède enfin.

Nous rapprocherons de ce cas celui de MM. Faure-Beaulieu et P.-N. Deschamps. Bien que, ainsi que le font remarquer ces auteurs, l'étiologie encéphalitique de leur observation reste incertaine, nous la rapprochons de la nôtre, parce que, à notre connaissance il n'existe pas d'autre cas dans la littérature. En effet, comme nous le verrons plus loin, si l'on a pu mettre en évidence des symptômes myotoniques dans le parkinsonisme post-encéphalitique, notre observation

nous paraît la première qui soit publiée, d'un véritable syndrome myotonique nettement consécutif à l'encéphalite. Voici l'observation de MM. Faure-Beaulieu et Deschamp telle qu'elle a été publiée dans les comptes rendus de la Soc. de Neurologie.

E... Emile, âgé de 42 ans, exerçant la profession d'ajusteur, se présente le 12 février 1923 à la consultation de médecine de l'Hôpital de la Pitié pour une impotence fonctionnelle progressive des membres supérieurs surtout droits.

Antécédents. — Dans ses antécédents, on ne relève rien de très particulier : il a une sœur et un frère bien portants, une autre sœur et un autre frère sont morts, l'une du croup, l'autre d'accident. On ne retrouve dans sa famille aucune trace d'affection du système nerveux. L'affection qu'il présente n'a donc à aucun degré le caractère familial. De ses deux frères encore vivants, aucun, au dire du malade, n'a rien présenté d'analogue ; quant à sa sœur, nous l'avons nous-mêmes examinée avec le plus soin et n'avons retrouvé chez elle aucun signe, si léger fût-il, de l'affection en cause. Sa femme est morte à la suite de couches en lui laissant deux enfants bien portants. Lui-même n'a aucun passé pathologique. Tout au plus peut-on noter, en décembre 1921, l'apparition d'une affection fébrile avec symptomatologie pulmonaire, qui fut, à l'époque, cataloguée grippe. Il en avait guéri, à peu près complètement, en gardant cependant une tendance à la somnolence sur laquelle il insiste lui-même ; il s'agit d'une envie de dormir qui survient dans la journée, en particulier lorsqu'il fait le trajet quotidien en chemin de fer pour se rendre de son domicile à son travail.

HISTOIRE DE LA MALADIE. — Le début des symptômes pour lesquels il est venu à l'hôpital remonte à deux mois ; il remarque à ce moment que les mouvements de son bras droit étaient plus faibles et plus maladroits, il n'avait plus, pour serrer dans la main droite ses instruments de travail, la même force qu'auparavant, et il n'arrivait qu'avec peine à

plier l'avant-bras sur le bras pour faire certains gestes, tels que celui de donner un coup de marteau. Cette faiblesse, cette gêne des mouvements du membre supérieur droit, surtout marqué pour certains mouvements (flexion de l'avant-bras, flexion et extension de la main) alla en s'accroissant progressivement ; les mêmes phénomènes, quoique moins accentués, apparurent également au membre supérieur gauche, et le malade, de plus en plus gêné dans l'exercice de sa profession, se décida à venir demander un conseil médical.

EXAMEN CLINIQUE. — Le malade, tel qu'il est présenté à notre premier examen et tel qu'il se montre encore actuellement, nous présente une atrophie et une impotence fonctionnelle remarquable de certains muscles, coïncidant avec une réaction myotonique localisée en certains points.

1° *Impotence fonctionnelle et amyotrophie.* — Celle-ci a pour caractère de ne pas être diffuse, mais au contraire localisée à certains muscles ou groupes musculaires.

Au niveau de la face, on constate l'existence d'un faciès figé, inexpressif, ayant les caractères classiques du « faciès myopathique ». De plus, le visage présente une émaciation très particulière ; les fosses temporales sont profondes et l'on n'y sent pas, même en faisant fortement serrer les dents du malade, la saillie normale des temporaux. Il existe de même une dépression à la face externe du maxillaire inférieur, à la place de la saillie normale des masséters. Cependant il n'existe pas d'atrophie de la langue ni de chute de la lèvre inférieure. Il n'existe pas non plus de troubles de mouvements actifs des paupières, mais le malade ne peut résister à un effort même peu accentué pour relever celles-ci ; il semble donc qu'il existe un certain degré de parésie des muscles orbiculaires des paupières.

Au niveau du cou, on note une atrophie nette et bilatérale des sterno-mastoïdiens, surtout marquée au niveau du chef sternal.

De plus, la force de ces derniers muscles est notablement diminuée. Au contraire, les muscles de la nuque et les trapèzes sont intacts. Le malade ayant une attitude permanente de légère flexion de la tête en avant, on avait pu penser à une

faiblesse des muscles de la nuque ; mais l'exploration de leur force musculaire dans les mouvements actifs la montre normale, et d'ailleurs cette attitude existerait, paraît-il, depuis de nombreuses années.

Ce sont les *membres supérieurs*, et surtout le droit, qui nous présentent les altérations les plus marquées de la fonction musculaire.

Au niveau du membre supérieur droit, les muscles atteints sont les suivants : le biceps est complètement impotent, rendant ainsi la flexion active de l'avant-bras impossible ; il est à noter que ce muscle, loin d'être atrophié, présente au contraire un volume plus considérable que le biceps correspondant du côté gauche. C'est un fait sur lequel nous reviendrons tout à l'heure.

Le long supinateur est totalement disparu, et dans les efforts de flexion active de l'avant-bras, la corde ne se soulève pas. Il est impossible d'obtenir l'inclinaison active de la main sur le bord radial et la supination elle-même est fortement entravée. D'autre part, en raison de l'impotence de ce dernier muscle, la main ne peut se fléchir dans la rectitude ; dans la flexion, elle s'incline en même temps sur le bord cubital.

Les membres de l'avant-bras, surtout les épicondyliens, nous montrent également un degré marqué d'amyotrophie et une force diminuée rendant ainsi les mouvements de la main et des doigts lents et pénibles.

Les troubles des réflexes vont de pair avec les troubles moteurs et trophiques. Les réflexes périosté radial et cubito-pronateur sont complètement abolis, ainsi que la contraction idio-musculaire du long supinateur et des extenseurs.

En résumé, les deux muscles les plus atteints, au niveau du membre supérieur droit, sont le biceps et le long supinateur.

En opposition avec l'atteinte considérable de ces deux derniers muscles, on note une intégrité complète d'une part du deltoïde et du triceps (le réflexe olécranien se fait normalement), d'autre part, des muscles propres de la main, sauf l'adducteur du pouce : alors que le relief palmaire de l'émittance thénar est normal, la face dorsale du premier espace

interosseux est très excavée, la face latérale externe du deuxième métacarpien dénuée de tout revêtement musculaire, les autres espaces interosseux ne semblent pas amaigris.

Au niveau du membre supérieur gauche, on retrouve les mêmes troubles mais beaucoup moins accentués.

Le muscle le plus atteint est, ici encore, le long supinateur dont la force est très diminuée et dont l'atrophie est très marquée. Au niveau de l'avant-bras, les extenseurs sont relativement atteints, les fléchisseurs, au contraire, sont intacts. Les muscles des bras sont intacts y compris le biceps, ainsi que les muscles de la main gauche, sauf l'adducteur du pouce comme à droite.

En ce qui concerne les réflexes du membre supérieur gauche, le périosté radial est aboli, le cubito-pronateur très diminué.

Le *tronc* et les *membres supérieurs* ne présentent aucun trouble des fonctions musculaires. La marche est normale et le malade est même capable de courir sans gêne ni fatigue. Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont normaux. Il en est de même des réflexes cutanés abdominaux supérieur et inférieur, du réflexe crémastérien. Il n'existe pas d'extension de l'orteil. Il y a donc un contraste remarquable entre les altérations musculaires importantes observées au niveau de la face, du cou et des membres supérieurs, et l'intégrité complète des muscles du tronc et des membres inférieurs.

2° *Etat myotonique*. — Il existe un trouble fonctionnel myotonique analogue à celui qu'on observe dans la maladie de Thomsen. C'est aux mains, à l'occasion des mouvements de préhension, qu'on le constate ; quand on fait serrer un objet, la flexion de la main et des doigts se fait vite et vigoureusement ; dès qu'on lui commande de desserrer son étreinte, il obéit assez vite en ce qui concerne les deux dernières phalanges qui se mettent aussitôt en extension, tandis que les premières restent fléchies et mettent 10 à 12 secondes à reprendre leur attitude primitive d'extension. Malgré cela, l'écriture est correcte. Sur aucune autre action musculaire

synergique, nous n'avons pu mettre en évidence de troubles analogues.

Par contre, la réaction myotonique à la percussion est d'une intensité remarquable au niveau de nombreux muscles ou groupes musculaires.

C'est au niveau des muscles de l'*éminence Thénar du côté droit* qu'elle se manifeste avec la plus grande netteté. Lorsqu'on percute, au moyen du marteau à réflexes la masse musculaire de l'éminence Thénar, on voit le pouce droit s'étendre longtemps en même temps qu'il vient se placer dans la position d'opposition ; la contraction est lente, et il faut 1 à 2 secondes pour que le pouce ait atteint la position extrême, il la garde ensuite un temps relativement fort long, nous avons compté de 8 à 10 secondes avant que la contraction musculaire cesse et que le pouce reprenne lentement et progressivement sa position initiale.

Au niveau du *groupe musculaire correspondant du côté gauche*, la même réaction myotonique à la percussion s'observe nettement quoique moins accentuée.

La *percussion de l'éminence hypothénar* produit une contraction tout à fait comparable, qui a pour effet d'immobiliser un certain temps l'auriculaire en adduction.

Le *biceps droit* présente aussi une *réaction myotonique* au choc du marteau à réflexe, il se contracte lentement, se met « en boule » et reste en cet état plusieurs secondes : il ne s'agit pas là d'une contraction de toute la masse musculaire, mais d'une contraction fasciculaire des fibres superficielles, qui n'amène aucun déplacement de l'avant-bras.

Au *niveau du deltoïde*, on note la même contracture fasciculaire lente à la percussion, suivie d'une lenteur anormale de la décontraction sans déplacement du membre.

Sur de *nombreux muscles de la face* se retrouve la même réaction myotonique à la percussion ; la percussion des zygomatiques attire la commissure labiale du haut et en dehors, et la contraction se maintient plusieurs secondes. La percussion de la lèvre inférieure amène sa projection en avant, rapprochant l'une de l'autre les deux commissures. A la langue le même phénomène se retrouve, ainsi que le fait a

été constaté dans de nombreuses observations ; dès qu'on percute le bord latéral, on voit la langue s'incliner lentement du côté percuté, et demeurer déviée plusieurs secondes. Si l'on percute la pointe de la langue, on amène une projection également durable.

Notons, pour terminer, le fait important qu'il n'existe aucune contracture fibrillaire au niveau des muscles atteints.

3° *L'examen complémentaire du système nerveux* ne fournit chez notre malade que fort peu de renseignements. La sensibilité est normale. Les sphincters fonctionnent normalement.

Les réflexes oculô-pupillaires sont normaux et il n'existe ni paralysie oculaire, ni troubles de la vision.

La parole paraît au premier abord anormale ; elle est lente, traînante, et il semble que le malade éprouve une certaine difficulté à articuler les mots. Toutefois, il faut noter qu'au dire du sujet il aurait toujours eu cette parole traînante depuis son enfance. Il n'existe pas de trouble de la déglutition.

Le psychisme ne présente pas d'altération profonde. Toutefois il existe un état de demi-torpeur, d'indifférence relative aux actions extérieures, qui mérite d'attirer l'attention.

4° *L'examen somatique* n'apporte, lui non plus, aucun fait particulier. Les appareils digestif, circulatoire, respiratoire, urinaire, génital, ne présentent aucun symptôme anormal à signaler.

La tension artérielle prise à l'appareil de Vaquez est de 15-9 cc. de Hg.

Il n'existe dans les urines ni sucre ni albumine.

Nous avons recherché, sans les trouver, les troubles trophiques mentionnés dans plusieurs observations, et sur lesquels, Harvier, Foix et Cathala insistaient tout particulièrement dans leur communication à la précédente séance de la Société. Le malade n'est pas chauve, n'a pas de cataracte, et ne présente aucun trouble dystrophique génital ; rien dans l'examen ne permet d'incriminer une insuffisance endocrinienne.

Examens de laboratoire. — Une ponction lombaire, pratiquée le 21 février, a montré un liquide clair, non hypertendu, contenant 3,2 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte et une quantité d'albumine normale. Le dosage du glycosé pratiqué par le Docteur Mestrezat a donné le chiffre de 0 gr. 65 par litre de liquide céphalo-rachidien, chiffre normal. La réaction de Wasserman est très faiblement positive.

L'examen électrique a été pratiqué le 23 février 1923, au laboratoire du Docteur Delherm, à la Pitié, par Mme le D^r de Brancas, et a donné les résultats suivants :

Membres supérieurs. Recherche de l'excitabilité faradique des muscles.

Excitabilité normale des deltoïdes, triceps, extenseurs, fléchisseurs, thénariens et interosseux des deux côtés, ainsi que du biceps gauche. Hypoexcitabilité légère du biceps droit. Excitabilité à peu près nulle du long supinateur droit, et hypoexcitabilité considérable du long supinateur gauche.

Excitabilité faradique des nerfs :

Excitabilité du radial très diminuée à droite comme à gauche.

Excitabilité du cubital et du médian normale des deux côtés.

Excitabilité galvanique des muscles :

Le biceps droit ainsi que les muscles de l'éminence Thénar et les interosseux des deux côtés présentent une diminution considérable de l'excitabilité, coïncidant avec une réaction myotonique remarquable.

D'autre part, c'est au niveau du long supinateur qu'on observe la diminution la plus considérable de l'excitabilité, puisqu'il faut un courant de 11 millimètres pour obtenir une secousse. Mais il est à noter que celle-ci est brusque et que la réaction myotonique est absente au niveau de ce muscle.

Le long supinateur gauche présente une excitabilité également diminuée, quoique à un moindre degré, et une secousse également brusque.

Enfin, c'est au niveau des groupes fléchisseurs du côté gauche qu'on observe les troubles les plus accentués ; à l'hypoexcitabilité vient s'ajouter en effet, pour ceux-ci, une véritable réaction de dégénérescence, caractérisée par la lenteur anormale de la secousse et un déplacement du point moteur toujours sans réaction myotonique. Quant aux fléchisseurs du côté droit, ils présentent de l'hypoexcitabilité simple sans RD.

Face et cou. — Les réactions électriques aussi bien au faradique qu'au galvanique sont normales au niveau du sterno-mastoïdien et des masséters.

Membres inférieurs. — Réactions électriques normales.

En résumé : hypoexcitabilité des muscles biceps droit, fléchisseurs des doigts du côté droit.

Thénariens et interosseux droit et gauche.

Longs supinateurs droit et gauche.

Réaction de dégénérescence au niveau des fléchisseurs des doigts du côté gauche.

Réaction myotonique au niveau du biceps droit, et des muscles thénariens et interosseux droit et gauche.

Les symptômes myotoniques dans les atrophies musculaires.

Nous rappellerons ici les états myotoniques que l'on peut observer en association avec des atrophies musculaires. Ce point particulier paraît s'éloigner beaucoup de notre étude ; mais, dans notre observation de myotonie consécutive à l'encéphalite épidémique, comme dans celle de MM. Faure-Beaulieu et Deschamps, on notait un début d'atrophie sur certains groupes de muscles. De sorte que, si notre cas paraît de prime abord se rapprocher davantage des myotonies associées à la maladie de Parkinson, en raison de la fréquence si grande du parkinsonisme postencéphalitique, il faut peut-être en réalité le rapprocher davantage des myotonies atrophiques, et par conséquent de celle des auteurs parisiens. Il nous paraît donc utile de résumer rapidement ce que l'on sait des myotonies associées aux atrophies, puis d'envisager dans le chapitre suivant les rapports des myotonies avec la maladie de Parkinson.

La myotonie, au point de vue de ses caractères élémentaires, paraît franchement opposée à l'atrophie

musculaire, surtout lorsqu'il s'agit d'atrophie musculaire myopathique. En effet, dans l'atrophie musculaire myopathique,, non seulement les muscles sont diminués de volume, mais ils ont des réactions mécaniques et électriques qui sont opposées à celles des myotonies. Dans ces dernières, les réactions mécaniques sont pour ainsi dire augmentées, alors qu'elles sont diminuées dans les atrophies musculaires d'origine myopathique. Si l'on frappe avec un marteau de percussion sur un muscle normal, on produit une contraction brusque suivie aussitôt de décontraction ; ce qui s'exprimerait sur un graphique par une courbe brusquement ascendante et assez brusquement descendante. Sur un muscle d'atrophie myopathique, comme par exemple dans la maladie de Duchenne, Leyden-Moebius, la même excitation donne une réaction beaucoup plus atténuée, et quelquefois même très effacée ; c'est même là un des éléments souvent important du diagnostic de ces maladies. Au contraire, sur un muscle myotonique la réaction est vive et anormalement persistante. Cependant les deux éléments, myotonie d'une part, atrophie musculaire d'autre part, peuvent coexister en atteignant des muscles voisins, sur un même sujet.

En premier lieu, on peut observer dans le cours des atrophies myopathiques classiques, du type Duchenne, Leyden-Moebius, etc., des réactions myotoniques à titre isolées sur certains muscles ; il s'agit toujours là de *symptômes parcellaires*, qu'il faut chercher avec attention pour les mettre en évidence. C'est ainsi que

Bourguignon a étudié, surtout par les réactions électriques, des petits îlots myotoniques isolés dans les myopathies (par exemple : réactions électriques des muscles dans deux cas de myopathies, *Revue Neurologique*, 1911, p. 792) ; que Babonneix, dans une Revue générale (*Gazette des Hôpitaux*, 1913) insiste sur des réactions électriques d'aspect myotonique que l'on peut rencontrer dans les myopathies primitives au début, dans les dégénérescences névritiques, etc.

Ces petits symptômes myotoniques parcellaires ont un grand intérêt, mais seulement théorique.

En second lieu, et ces faits sont plus importants, on peut observer une *véritable association*, souvent à part égale, d'atrophie et de myotonie, cette association paraissant réaliser une maladie particulière que la majorité des auteurs paraissent décrire maintenant sous le nom de *myotonie atrophique*, ou de *myopathie myotonique*. Tout récemment divers auteurs sont revenus sur cette question, et en particulier MM. P. Harvier, Ch. Foix et J. Cathala, à la *Soc. de Neurol.* du 1^{er} février 1923 ont rapporté deux observations nouvelles, lesquelles s'ajoutent aux observations récentes. Les auteurs parisiens concluent :

Que la myopathie myotonique constitue une variété de myopathie très distincte par ses caractères des autres myopathies ; que son autonomie provient beaucoup plus de l'ensemble des symptômes qui l'individualise (et qui peuvent se grouper en trois syndrômes : syndrôme myotonique, syndrôme myopathique, syndrôme dystrophique constituant une véri-

table triade symptomatique) que de la seule réaction myotonique ; que la réaction myotonique à la percussion peut manquer alors que sont présents tous les autres signes et qu'ainsi se trouve justifiée l'existence d'une « *myopathie myotonique sans myotonie* ».

Cette conclusion qui paraît au premier abord un peu paradoxale nous semble cependant conforme à la réalité des faits, mais il nous semble que, si l'on peut observer des atrophies musculaires sans myotonie, qui relèvent cependant de la myotonie atrophique, tout cela dépend du moment de l'évolution pendant lequel on observe le malade ; c'est ainsi que MM. A. Devic et Dechaume ont présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon un malade presque exclusivement atrophique qui avait été observé et même publié vingt ans plus tôt par M. Lannois, alors qu'il était surtout myotonique.

Il semble donc qu'il existe bien une forme de myopathie, intermédiaire entre la maladie de Thomsen et les atrophies ordinaires, et qui serait caractérisée par une prédominance des phénomènes myotoniques dans les premières années, puis par l'envahissement progressif de l'atrophie. Nous avons signalé l'observation de MM. Faure-Beaulieu et P.-N. Deschamps, concernant une myotonie atrophique dans le chapitre précédent, parce qu'elle devait être rapprochée de la nôtre au point de vue encéphalitique.

Nous reproduisons ici, pour donner une idée de la maladie, les remarques faites par M. Bériel lors de sa communication du 7 mars 1922 à la Soc. Méd. des

Hôp. de Lyon sur les « *myotonies atrophiques* » et le résumé de ses quatre observations.

« La myotonie atrophique présente des caractères qui tiennent d'une part à la maladie de Thomsen et d'autre part aux atrophies musculaires myopathiques, c'est-à-dire que les sujets atteints présentent certains groupes musculaires volumineux, avec les réactions que l'on observe dans la maladie de Thomsen (augmentation de la contractilité mécanique ou électrique et lenteur de la décontraction lorsque le muscle est entrée en action un peu brusquement sous l'influence d'une excitation artificielle ou d'une excitation volontaire) ; d'autre part un certain nombre de groupes musculaires présentent au contraire de l'atrophie avec diminution de la contractilité, avec les caractères que l'on observe dans les myopathies atrophiques.

Comme on le voit, par ces deux éléments nettement opposés l'un à l'autre, la maladie tient d'une part aux atrophies musculaires et, d'autre part, à la maladie de Thomson, maladies qui sont caractérisées, celle-là par l'atrophie, avec diminution de la contractilité, celle-ci par l'augmentation de cette contractilité avec tendance à l'hyperthrophie. Dans les myotonies atrophiques, l'élément thomsénien et l'élément atrophique peuvent être en proportion variable, l'un par rapport à l'autre ; et dans les cas limités, où l'un des éléments est tout à fait prépondérant, on peut se demander si l'on n'a pas affaire soit à une maladie de Thomsen véritable soit à une atrophie musculaire. On peut même poser la question d'une identité de nature entre ces maladies ; elles seraient deux aspects différents d'une espèce morbide : la myopathie, dont les deux aspects extrêmes, la maladie de Thomsen et l'atrophie musculaire, seraient réunies par la myotonie atrophique. Cela est peu vraisemblable (bien que Bourguignon ait attiré l'attention sur la fréquence de petites réactions myotoniques dans les atrophies myopathiques les plus légitimes) parce que la maladie de Thomsen d'une part, les atrophies d'autre part, évoluent généralement en gardant

de bout en bout leurs caractères propres, si opposés l'un à l'autre.

Dans mes quatre observations, l'une me paraît aussi tout à fait à signaler, parce qu'elle présente des caractères pathogéniques très particuliers et parce qu'elle peut être considérée comme un cas de myotonie observée au début, un peu comme le cas de MM. Devic et Dechaume, lorsqu'il avait été soumis à l'observation de M. Lannois, il y a vingt ans. Cette observation porte ici le n° 1. Les autres sont des observations en période d'état, le n° 4 se montrant avec une atrophie très marquée.

Résumé des Observations

I. — P..., cultivateur, 24 ans.

Rien à noter dans les antécédents personnels ou héréditaires.

Il rapporte le début de sa maladie à une commotion par éclatement d'obus, subie en octobre 1917. Il eut aussitôt après des troubles auditifs et un syndrome psychique post-commotionnel, qui précéda les troubles actuels lentement développés à la suite. Crampes musculaires dans tout le côté droit, avec impossibilité de décontraction à la suite des crampes ; hypertrophie de la moitié droite du corps, avec atrophie du testicule de ce côté.

Ces symptômes étaient très apparents à mon premier examen (1919). Depuis, l'atrophie testiculaire est restée très intense, l'hypertrophie, quoique encore très apparente, est en voie de diminution progressive ; au contraire, les contractions douloureuses sont beaucoup plus fréquentes, surtout au niveau des jumeaux ; un mouvement brusque, une percussion un peu forte du muscle, une excitation faradique relativement courte déterminent une contraction douloureuse, persistant de vingt secondes à une minute, sur les biceps et les jumeaux du côté droit.

Abolition des réflexes tricipital, rotulien et achilléen à droite, diminution à gauche.

Mensurations :

Biceps : Droit, 32,5 ; gauche, 30.

Cuisse : Droite, 54 ; gauche, 53 1/2.

Mollet : Droit, 39 ; gauche, 37.

II. — T..., soldat : Faiblesse progressive des mains, sans trouble objectif net, le faisant tantôt prendre pour un simulateur, tantôt pour un hystérique.

En réalité, on trouve à l'examen deux ordres de signes : une atrophie diffuse encore assez légère des muscles épitrochléens, et au contraire un aspect bien nourri des petits muscles de la main. Sur ceux-ci, la décontraction musculaire est très lente, soit dans les mouvements volontaires un peu brusques, soit dans les contractions provoquées mécaniquement ou par l'électricité. On peut enregistrer des tracés très nets de la secousse musculaire du type myotonique, soit après la percussion, soit après l'excitation électrique.

III. — P. M..., 32 ans (Observ. déjà résumée in *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 6 mai 1919, où j'avais fait présenter la malade par MM. Ardisson et Mayet). Cette malade avait de l'hypertrophie du corps thyroïde.

IV. — J. L..., 51 ans : Rien à signaler dans les antécédents héréditaires ni personnels.

Débuts par des douleurs lombaires quelque temps avant la guerre. Raideur du tronc et des membres supérieurs dès les premiers temps de la mobilisation ; difficulté d'ouvrir les mains, lorsqu'il les avait serrées fortement. Réformé en novembre 1914, pour « paralysie » ; faiblesse progressive des membres supérieurs et du tronc.

A l'examen (21 décembre 1921), atrophie très marquée du cou, de la ceinture scapulaire et de la totalité des membres supérieurs, moins marquée de la moitié inférieure de la face ; au contraire, intégrité apparente de la ceinture plevienne et des membres inférieurs ; la marche rappelle celle des myopathiques.

Contrastant avec les symptômes atrophiques précédents, la

percussion ou le pincement provoquent la tétanisation d'un grand nombre de muscles avec, souvent, une lenteur remarquable dans le mouvement provoqué, avant la période de fixation en contraction. Cette réaction myotonique dure sur certains muscles jusqu'à une demi-minute. On la trouve en particulier sur les deux biceps, sur les extenseurs des doigts, fléchisseur du pouce hypothénar, detoïde, jumeaux. La réaction myotonique est nette aussi à l'examen électrique.

Abolition bilatérale des réflexes tendineux et périoste des membres supérieurs, abolition des achilléens ; rotuliens normaux.

Ponction lombaire : rien à signaler.

Petit goître latéral droit.

Il est à remarquer que dans ces quatre observations, deux présentent des modifications cliniques du corps thyroïde, une autre une atrophie testiculaire, dans celle qui reste (n° 2) les renseignements me manquent au sujet de l'état de ces glandes. D'ailleurs, dans aucun des cas, les médications endocriniennes ne donnèrent de résultats.

Symptômes myotoniques dans la maladie de Parkinson.

Les muscles des parkinsoniens, comme on le sait, se trouvent dans un état d'hypertonie, et l'on a noté quelquefois chez eux des cymptômes myotoniques, G. Gaillard a étudié ainsi des « *troubles d'apparence myotonique dans la maladie de Parkinson* », en rapportant des cas de G. Ballet, de Klippel et P. Weil, analogues aux siens. Dans tous ces cas, les phénomènes myotoniques se voyaient presque exclusivement dans les mouvements des paupières et dans l'appareil de la phonation. Mais, auparavant, Joanny Roux avait publié un cas de myotonie plus complète et plus nette dans la maladie de Parkinson.

A la réunion de 1921 de la Soc. de Neurol. de Paris, on a signalé des faits analogues, mais surtout dans le parkinsonnisme encéphalitique, et nous y reviendrons plus loin.

Nous rapportons ici l'*observation de Roux* qui nous paraît intéressante comme document.

H. F..., âgé de 71 ans, a été un homme robuste, remarquablement bien musclé, ayant été dans sa jeunesse très agile et bon gymnasiarque. Très actif, très travailleur, il toujours joui d'une bonne santé.

Dans ses antécédents héréditaires, rien d'intéressant à

noter. Il est très affirmatif sur ce point, que chez aucun membre de sa famille n'a été noté le syndrome myotonique.

Dans ses antécédents personnels, en dehors de l'affection qui nous occupe, nous signalerons seulement de la sclérose cardio-artérielle et rénale, qui a commencé à l'âge de 65 ans, à se traduire par un peu d'hypertension, une albuminurie très légère, quelques douleurs aortiques. Grâce à un régime strict et une hygiène rigoureuse, les lésions paraissent évoluer avec une extrême lenteur. L'état général se maintient bon. Il y a quelques mois, il a eu quelques signes de défaillance cardiaque, un peu d'œdème des jambes, de la diminution des urines, un peu de congestion veineuse, puis tout est rentré à peu près complètement dans l'ordre. Il n'y a jamais eu d'ictus.

Le syndrome parkinsonien a débuté à l'âge de 66 ans et a été caractérisé d'abord par l'attitude soudée, la marche à petits pas, puis par le tremblement. L'évolution a été très lente ; il n'y a jamais eu de besoin de changer de place, jamais de troubles vasomoteurs ; la raideur est restée modérée. La gêne en somme ne serait pas très grande, si depuis deux ans n'était survenu le syndrome myotonique que nous allons maintenant étudier.

1° *Examen au lit.* — *Au point de vue de la paralysie agitan-*tes : Le tremblement assez marqué à la main droite est presque nul aux autres membres ; il est très typique ; la raideur est modérée, les membres sont faciles à mobiliser par des mouvements passifs ; les membres supérieurs deviennent tout à fait souples, les membres inférieurs restent un peu hypertoniques dans les manœuvres de recherche des signes de Lasègue et de Kernig ; le masque est figé ; il y a de la difficulté de la mise en train, dans tous les mouvements spontanés ou commandés.

Au point de vue myotonique : Le spasme myotonique, nous insistons sur ce point, n'apparaît que dans les muscles du tronc, surtout dans la masse sacro-lombaire, lorsque le malade veut s'asseoir ou se tourner. Il n'existe absolument pas dans les mouvements au lit des membres inférieurs ni supérieurs.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux, un peu faibles. Le réflexe plantaire est indifférent.

La force est entière et l'appareil musculaire est resté athlétique avec des muscles en relief et durs.

Aucun troubles ni sensitif, ni sensoriel, ni viso-moteur, ni trophique. Aucun trouble céphalique ; facultés intactes.

2° *Examen dans la station debout et la marche.* — C'est alors qu'apparaît le syndrome myotonique. Lorsqu'il veut se lever de son fauteuil, tous les muscles inférieurs se tétanisent, deviennent durs comme du bois, immobilisant d'une façon complète toutes les articulations, rendant tous les efforts du malade vains. Ce spasme dure de 20 à 40 secondes, puis il cède peu à peu. Une fois debout, lorsqu'il s'agit de se mettre en marche, il s'avance à petits pas, l'attitude soudée, avec un peu de festination, comme les parkinsoniens. Survient un obstacle quelconque, s'il s'agit de changer de direction, de passer une porte, ou simplement, lorsque, arrivé au terme, il va s'asseoir, nouvelle immobilisation.

Chose curieuse, ce malade qui, en terrain plat, marche avec une extrême difficulté, arrêté à chaque instant, soulevant à peine les pieds, dont la pointe traîne à terre comme ceux des spasmodiques, ce malade monte un escalier avec la plus grande facilité, rapidement, sans arrêt, soulevant bien le pied. Il y a là un contraste frappant, difficile à expliquer.

Dans la station debout, comme au lit, il n'y a jamais de spasmes aux membres supérieurs, ni à la face.

3° *Réactions électriques.* — Cet examen fait par le Docteur Fayard, a donné les résultats suivants :

A. — *Courant faradique.* — Anode indifférente à la région lombaire ; cathode active, sous forme de tampon, appliquée sur les points moteurs du triceps fémoral. On constate :

a) *Hyperexcitabilité du muscle* : avec une bobine induite à gros fil, les secousses musculaires commencent avec une intensité qui est sans effet moteur sur un muscle normal.

b) *Les interruptions* très lentes ne déterminent pas la tétanisation du muscle ; les secousses sont absolument indépendantes.

c) *La contraction musculaire est brusque* ; elle commence et cesse rapidement ; avec des excitations fortes, la secousse

est forte, mais elle conserve son caractère de brièveté ; on ne voit pas apparaître d'onde de contraction.

B. — *Courant galvanique.* — a) Au point moteur du droit antérieur, on obtient avec une cathode de 3 centimètres carrés une légère secousse à la fermeture du courant avec une intensité de 4 milliampères.

b) La secousse de fermeture du positif est devenue sensiblement égale à la secousse de fermeture du négatif ; toutes deux commencent à 4 à 5 milliampères. Le sujet étant très sensible à l'excitation galvanique, on ne peut, en raison des phénomènes douloureux, étudier les secousses d'ouverture.

c) Les secousses paraissent un peu trainantes, lentes à disparaître. Si on place l'électrode active sur l'extrémité du tendon du triceps (réaction longitudinale), on voit apparaître encore mieux le caractère traînant de la secousse, et même avec une excitation forte, on voit parfois, mais irrégulièrement, deux ou trois secousses se produire.

C. — *Excitabilité des nerfs.* — L'examen du nerf crural au-dessous de l'arcade de Fallope montre des réactions normales.

D. — *Excitabilité mécanique.* — La percussion du triceps, même d'une manière légère, paraît indiquer un certain degré d'hyperexcitabilité musculaire.

Symptômes myotoniques dans les états post-encéphalitiques ou dans les états voisins.

Les observations précédentes, et surtout celle de MM. Bériel et Martine, nous paraissent démontrer qu'il peut exister des syndrômes de myotonies atrophiques nettement en rapport avec l'encéphalite épidémique. L'éventualité de la production de ce syndrome paraît rare ; mais elle n'étonne pas, étant donné que l'on peut observer dans le parkinsonnisme encéphalitique des symptômes myotoniques parcellaires ; étant donné aussi que dans des états relevant vraisemblablement de lésions du système strié, on peut observer des troubles myotoniques, comme dans certains cas de spasmes de torsion, ou dans diverses lésions des noyaux lenticulaires.

Symptômes myotoniques à la suite de l'encéphalite.

— Chez les malades atteints de parkinsonnisme post-encéphalitique, il y a, comme on le sait, une tendance à conserver les attitudes, ou à s'immobiliser au milieu d'un geste. Cela n'est pas tout à fait de la myotonie, cependant c'est un phénomène qui s'en rapproche beaucoup, et dans certains cas cela donne tout à fait l'impression d'un phénomène thomsénien, comme

par exemple dans le cas cité par Ernst : toutes les fois que le malade riait il y avait une contraction des peauciers qui, très lente à se produire, restait ensuite fixée très longtemps. Comme nous l'avons signalé plus haut différents auteurs, à la Réunion neurologique de 1921 ont noté chez des parkinsonniens post-encéphalitiques des réactions myotoniques (Claude et Bourguignon, Vincent et Hagueneau, Lhermitte et Cornil). Vincent et Hagueneau ont noté la persistance de la contraction après les courants faradiques, en particulier sur les trapèze, deltoïde, triceps, biceps. Lhermitte et Cornil ont noté aussi une lenteur très nette des décontractions musculaires à la suite des excitations électriques.

On trouvera aussi dans une Revue Générale de Goldflam sur l'encéphalite, une série de remarques disséminées sur les phénomènes de crampes dans les suites d'encéphalite. L'auteur distingue d'ailleurs ces phénomènes des phénomènes myotoniques vrais par ce fait que la contraction musculaire prolongée chez ces encéphalitiques a une tendance à devenir plus intense à mesure qu'elle se prolonge. Enfin, ces phénomènes sont aussi longuement signalés dans la thèse de Mlle Lévy.

Ces symptômes myotoniques observés isolément sur différents muscles dans les états postencéphalitiques paraissent bien être des myotonies isolées d'origine nerveuse; en effet, ainsi que l'ont fait remarquer Vincent et Hagueneau, si on sépare physiologiquement le muscle du système nerveux central en cocaïnisant le nerf, le phénomène cesse. Tous ces états peuvent donc

être à retenir pour les myotonies d'origine nerveuse centrale. Il faut en rapprocher les faits suivants.

Crampoïdes dans les encéphalites. — Nous rappellerons aussi qu'on peut observer dans les suites d'encéphalites épidémiques des phénomènes crampoïdes analogues.

Cas de myotonies dans les lésions de l'encéphale. — Nous nous permettrons de rapprocher ici des observations comme celles de Ferrarini et Paoli dont nous n'avons pu malheureusement retrouver l'original, et que nous avons trouvé seulement citée dans la Revue Générale de Léopold Lévi. Les auteurs, à l'autopsie d'un thomsénien, auraient trouvé un gliome bilatéral du noyau lenticulaire. Mais Léopold Lévi fait remarquer que dans ce cas un frère et une sœur du malade étaient atteints aussi d'une maladie de Thomsen. Bien que cette dernière remarque diminue la valeur du cas au point de vue de la pathogénie cérébrale, l'observation nous paraît cependant digne d'être rappelée. Nous en rapprocherons aussi les observations citées par le même auteur concernant des associations de myotonie avec hémiplégie, avec l'athétose, avec des troubles cérébelleux, etc.

Enfin nous rappellerons ici l'observation résumée publiée par M. Bériel dans sa communication sur quatre cas de myotonies atrophiques à la Soc. Méd. des Hôp. de Lyon le 7 mars 1922 et rapportée plus haut. Dans cette observation le rôle de la commotion cérébrale ne peut naturellement pas être précisé dans la pathogénie du syndrome myotonique ; il trouve

cependant un appui dans ce fait que la commotion fut suivie de troubles auditifs plus marqués du côté gauche, côté où paraît avoir agi surtout la commotion alors que les symptômes myotoniques avaient une prédominance hémiplegique droite.

Symptômes myotoniques dans des états de dystonie à rapprocher des syndrômes striés. — Nous signalerons seulement que dans quelques-uns de ces états dystoniques mal classés que l'on a une tendance à l'heure actuelle à rapporter à des lésions des systèmes striés, on peut observer des symptômes crampoïdes très analogues aux phénomènes myotoniques. Ainsi Oppenheim, dans son mémoire sur la « *dystonia musculorum deformans* », indique des accidents myotoniques sur quelques-uns de ses malades ; nous avons observés sur quelques malades du service de M. Bériel des crampes qui paraissent des formes très atténuées du même phénomène.

De l'ensemble de ces faits, qui ne constitue encore qu'un assemblage d'observations, peut-être un peu disparate, on peut tout de même retenir :

1° Que des phénomènes myotoniques s'observent à titre isolé dans le parkinsonnisme postencéphalitique, dans la maladie de Parkinson, dans des états à rattacher aux syndrômes striés.

2° Que de véritables syndrômes myotoniques peuvent se développer sous l'influence des lésions cérébrales (tumeurs, lésions commotionnelles, etc).

3° Que de véritables syndrômes myotoniques, peut-être sous la forme de la maladie « myotonie atrophique »

que » peuvent s'observer comme suite certaine de l'encéphalite.

4° Qu'il y a des intermédiaires entre le symptôme myotonique et le « *symptôme crampoïde* ».

Nous ne pensons pas qu'on puisse en inférer avec toute certitude que les myotonies atrophiques soient forcément d'origine cérébrale, car, pour ce qui est de l'encéphalite et de ses suites, et probablement aussi des états étudiés dans les syndrômes striés, il est probable que les lésions sont diffuses, peuvent intéresser la moelle et ses racines, et peut-être aussi les nerfs périphériques. Nous signalons donc seulement tous ces faits pour servir de documents dans les études ultérieures.

CONCLUSIONS

I. — En dehors des syndrômes myotoniques connus, il existe des états du même ordre en rapport avec l'encéphalite épidémique.

II. — Dans certaines formes d'encéphalite épidémique à évolution lente (syndrôme parkinsonien) on peut observer des réactions myotoniques isolées, comme on en a noté aussi dans la maladie de Parkinson.

III. — Mais on peut voir aussi, comme forme d'encéphalite chronique, se développer un syndrôme myotonique avec atrophie, rappelant les états dits « myotonie atrophique ». Ces faits paraissent d'ailleurs tout à fait exceptionnels.

IV. — Les symptômes ou syndrômes myotoniques liés à l'encéphalite présentent quelques particularités dans leurs éléments et il est possible qu'on ne doive pas les homologuer complètement aux états myotoniques thmséniens.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
P. PIC.

Vu :

LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 13 Juin 1923.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
J. CAVALIER.

BIBLIOGRAPHIE

- BÉRIEL. — Sur les myotonies atrophiques. *Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 7 mars 1922.
- BÉRIEL et MARTINE. — Syndrome myotonique lié à l'encéphalite épidémique. *Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon*, 6 février 1923.
- BERNHARDT. — *Arch. f. Pathol. Anat. und Physiol.*, 1879, L. XXV, p. 516.
- BETCHEREW et PFEIFFER. — *Revue Neurologique*, 30 mai 1905, p. 557.
- CURSCHMANN. — *Berlin Klin Wochens.*, 11 septembre 1905.
- DANA. — *Méd. Record*, 21 avril 1888, p. 433.
- DÉJÉRINE. — Séméiologie du syst. nerveux, II^e édition.
- DÉLÉAGE. — Maladie de Thomsen. *Thèse de Paris*, 1890.
- EULENBURG. — Paramyotonie. *New of Central Blatt*, 1886.
- FAURE-BEAULIEU et P. N. DESCHAMPS. — *Revue Neurolog.*, 1923, n° 3, p. 25.
- FURSTNER. — *Arch. f. Psych.*, 1895, XXVII, p. 600.
- FERANINI et PAOLI. — *Ann. di Fréno.*, mai-juin 1903, p. 294.
- GOLDFLAM. — Die grosse Encéphalitis Epidemie, etc., *Deut. Zeitschr., f. Nerv.*, 1922.
- KORNHOLD. — *Thèse de Paris*, 1897.
- LANNOIS. — Myotonie avec atrophie musculaire. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, nov.-déc. 1904.
- LÉRI. — Article « Hypertrophies musculaires ». *La Pratique Neurologique*, de P. Marie.
- LÉVY (Mlle Gabrielle). — Manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. *Thèse de Paris*, 1922.

- LÉVY (Léopold). — Le Syndrome Myotonique. *Semaine Médicale*, 15 novembre 1905, p. 541.
- Maladie de Thomsen et Sarcoplasme. *Revue Neurologique*, 1903, p. 789.
- LORTAT-JACOB et THAON. — *Revue Neurologique*, 30 juillet 1905, p. 778.
- MAILLARD (G.). — *Encéphale*, 1912, T. II, p. 433.
- MINGAZZINI et PERUSINI. — *Revista di Pathologica Nervosa e Mentale*, année 1904.
- NOGUÈS et FIROL. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février 1899.
- OPPENHEIM. — Dystonia Musculorum Deformans. *Neurol. Central Blatt*, 1911, p. 1.030.
- ROSSOLINO. — Myotonie Atrophique. *Neurol. Central Blatt*, 1902, p. 135.
- ROUX (Joanny). — *Revue Neurologique*, 1910.
- SICARD. — Myopathie Atrophique Myotonique. *Revue Neurologique*, 1919, p. 952-957.
- STÉFANI. — Contribution à l'étude de l'évolution de la Myotonie Atrophique. *Thèse de Lyon*, 1923.
- TALMA. — *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk*, 1892, II, p. 210.
-

TABLE DES MATIERES

Introduction.....	7
Syndrômes de myotonie atrophique consécutifs à l'encéphalite épidémique.....	13
Les Symptômes myotoniques dans les atrophies musculaires	25
Symptômes myotoniques dans la maladie de Par- kinson.....	33
Symptômes myotoniques dans les états post-encé- phalitiques ou dans les états voisins	37
Conclusions.....	43
Bibliographie.....	45
